

A PROPOS D'UN CAS D'ANGIOME CAVERNEUX OSSEUX

THÈSE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine
de Montpellier le 1 Février 1943

PAR

Elisabeth BOURGUET

née à CREST (Drôme) le 10 Juillet 1916

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

Examineurs
de la Thèse

{ MM ETIENNE, Professeur, *Président*.
LAMARQUE, Professeur.
GRANEL, Professeur.
MOURGUE MOLINES, Agrégé. } *Assesseurs.*

IMPRIMERIE CHASTANIER FRÈRES ET ALMÉRAS ❀ ❀

12, Rue Pradier, 12

NIMES

1943

A PROPOS D'UN CAS D'ANGIOME
CAVERNEUX OSSEUX

A PROPOS D'UN CAS D'ANGIOME CAVERNEUX OSSEUX

THÈSE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine
de Montpellier le 1 Février 1943

PAR

Elisabeth BOURGUET

née à CREST (Drôme) le 10 Juillet 1916

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

Examineurs de la Thèse	{	MM. ETIENNE, Professeur, <i>Président</i> . LAMARQUE, Professeur. GRANEL, Professeur. MOURGUE-MOLINES, Agrégé.	}	Assesseurs.
---------------------------	---	---	---	-------------

IMPRIMERIE CHASTANIER FRÈRES ET ALMÉRAS ❀ ●

12, Rue Pradier, 12

NIMES

—
1943

PERSONNEL DE LA FACULTE

Professeurs

Chaires :

Anatomie	MM. J. DELMAS.
Histologie	TURCHINI.
Physiologie	HEDON.
Chimie biologique médicale et toxicologie	CRISTOL.
Physique médicale	PECH.
Anatomie pathologique et médec. expériment.	BAUMEL.
Microbiologie	LISBONNE.
Pathologie et thérapeutique générales	PAGES.
Thérapeutique et matière médicale	JANBON.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	PUECH.
Hygiène	CARRIEU.
Médecine légale et médecine sociale	VIDAL.
Pathologie médic. et clin. propédeutique	BOULET.
Clinique médicale	L. RIMBAUD.
Clinique chirurgicale	GIRAUD, doyen
Clinique obstétricale	MASSABUAU, assesseur.
Clinique des maladies ment. et nerveuses	RICHE.
Clinique des malad. des enf. et hyg. du 1 ^{er} âge	P. DELMAS.
Clinique de dermato-syphiligraphie	EUZIERE, doyen hon.
Clinique chirurgie. infantile et orthopédie	BOUDET.
Clinique des maladies des voies urinaires	MARGAROT.
Clinique gynécologique	ETIENNE.
Clinique ophtalmologique	JEANBRAU.
Clinique d'oto-rhino-lar. et chir. maxillo-faciale	LAPEYRE.
Charges de cours :	DEJEAN.
Anatomie	TERRACOL.
Histologie	LAUX.
Radio-logie	GRANEL.
Propédeutique chirurgicale	LAMARQUE.
	AIMES.

Professeurs honoraires

MM. TEDENAT, FORGUE, ESTOR, BERTIN-SANS, CABANNES,
GALAVIELLE, VIREs, BOSC, VILLARD, GRYNFELTT.

Chargés d'enseignements complémentaires

MM.	MM.
Chimie..... MONNIER, agrégé.	Clinique de la tuber-
Microbiologie..... CARRERE, agrégé	culose..... VIDAL, professeur.
Histoire nat. médic. HARANT, agrégé.	Pathologie chir..... MOURGUE-
Pharmacologie..... HARANT, agrégé.	MOLINES, agr.
Pathologie médicale BOUCOMONT, agr.	— —..... TRUC, agrégé.
— —..... BERT, agrégé.	Chirurgie expérim. GUIBAL, agrégé.
Propédeutique méd. P. RIMBAUD, agr.	Médecine opérat..... ROUX, agrégé.
Clinique interne PUECH, professeur	Accouchements..... CADERAS
Clinique des malad. JANBON, professeur.	DE KERLEAU, agr.
contagieuses.....	Stomatologie..... N...

Agrégés en exercice

MM.	MM.
Médecine..... P. RIMBAUD.	Chirurgie..... MOURGUE-
— —..... BOUCOMONT.	MOLINES.
— —..... BERT.	— —..... GUIBAL.
— —..... LAFON, chargé d'agr.	— —..... ROUX.
Chimie..... MONNIER.	Urologie..... TRUC.
Bactériologie..... CARRERE.	Accouchements..... CADERAS
Histoire nat. médic. HARANT.	DE KERLEAU,

Examineurs de la thèse

MM. ETIENNE, professeur, président. GRANEL, Professeur.
LAMARQUE, professeur. MOURGUE-MOLINES, agrégé.



A MES PARENTS

A MES FRERES ET SŒURS

A MONSIEUR ET MADAME FREDERIC BOURGUET

A MESSIEURS :

LE DOCTEUR ANDRE FLAISSIER

Médecin-Chef des Hôpitaux de Nîmes

LE DOCTEUR JEAN BOUCOMONT

Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine de Montpellier

A LA MEMOIRE DU DOCTEUR ANDRE RICATEAU

A MES AMIS

A MON PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ETIENNE

Qui nous a fait l'honneur d'accepter la Présidence de cette thèse, en reconnaissance de l'enseignement qu'il nous a donné dans son service hospitalier.

A MON JURY DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LAMARQUE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GRANEL

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ

MOURGUE-MOLINES

A MES MAITRES
DE LA FACULTE DE MONTPELLIER

A MES MAITRES
DES HOPITAUX DE NIMES

A MES CAMARADES D'INTERNAT

INTRODUCTION

Les Angiomes Osseux, si l'on en croit les seules données de la Clinique, sont des tumeurs peu fréquentes, longtemps considérées comme des rencontres fortuites au cours des opérations et des autopsies. Sans insister avec précision sur leur fréquence, nous devons cependant rappeler les travaux de deux élèves de SCHMORL. D. TÖPFER en étudiant systématiquement 2.154 colonnes vertébrales a trouvé 257 cas d'angiomes. Quatre ans plus tard M. JUNGHANS effectuant le même travail sur 3.829 rachis trouve 409 angiomes soit 10 %. La même année, avec la même patience et un souci croissant d'exactitude il étudie 10.000 colonnes vertébrales et trouve encore 10 % d'angiomes.

Ces recherches paraissent plus curieuses que fructueuses, mais elles mettent en évidence une notion importante : le caractère latent des tumeurs angiomateuses.

L'âge ou le sexe des malades n'offre qu'un intérêt secondaire, mais le traumatisme banalement invoqué dans la genèse de toute tumeur offre cette particularité de mettre en évidence par la fracture pathologique un angiome latent et semble activer aussi le potentiel évolutif. L'intervention chirurgicale agit parfois d'une manière, analogue. Plus fréquents à la colonne vertébrale, on peut rencontrer ces angiomes sur les autres os plats et aussi, plus rarement, sur les os longs.

L'observation prolongée d'une malade qui présente une localisation rachidienne et des localisations multiples sur les os longs et les os plats, l'intérêt particulier de l'évolution, des données radiologiques et anatomo-pathologiques justifient ce travail.

culation de l'épaule et à 2 travers de doigt de l'articulation du coude.

A la palpation la tuméfaction est dure, d'origine nettement osseuse, régulière, sans aspérité. La pression à ce niveau est extrêmement douloureuse et la malade ne peut faire aucun mouvement spontané du bras, mais ceux de la main existent. On peut faire effectuer passivement tous les mouvements de l'épaule et du coude. La mensuration au niveau du gonflement maximum donne une circonférence supérieure de 8 cm du côté malade.

Une radiographie indique « qu'il existe une fracture de l'humérus au tiers moyen avec légère angulation. L'os au-dessus du trait de fracture est souflé sur une hauteur de 10 cm environ et de 4 cm de largeur ; il présente des plages de décalcification formant des sortes de logettes de dimensions variables, allant de la grosseur d'une tête d'épingle à celle d'une noisette, limitées par un réseau régulier. Cette tumeur semble s'accompagner d'une intégrité de la corticale sauf en deux points sur le bord externe de l'os et ne déborde pas le périoste de l'os qui est régulier et continu sauf au niveau du trait de fracture. »

Une biopsie, sous anesthésie locale, est tentée mais l'os est dur comme de l'ivoire et le prélèvement ne peut être effectué.

On fait alors un traitement radiothérapique profond sur le foyer de fracture (un champ antérieur, un champ postérieur : séances de 800 R. sous 2/10 Cu et 2/10 Al., 4 séances par champ tous les 4 jours).

La malade a reçu en tout 4.000 R.

A ce moment devant la persistance des signes cliniques on décide l'intervention chirurgicale, une désarticulation de l'épaule en raison du siège élevé de la tumeur pour **Sarcome** de l'humérus.

L'intervention est pratiquée le 14 septembre 1940, sous anesthésie générale à l'éther. Au cours de l'intervention on est frappé par la richesse de vascularisation des tissus sectionnés et le grand nombre de ligatures hémostatiques qui doivent être faites. La tête humérale présente en outre une fragilité anormale et s'écrase sous l'influence de la rotation forcée nécessaire à la désinsérer. Les suites opératoires sont normales et la malade sort cicatrisée et guérie le 14 octobre 1940.

Plusieurs prélèvements ont été faits au niveau de la diaphyse et de l'épiphyse. Le Docteur SOLLIER nous a remis le compte-rendu suivant : « A un faible grossissement et dès le premier examen des coupes on remarque de nombreuses lacunes sanguines à contours plus ou moins réguliers délimités par une assise unique de cellules. Ce sont là des cavités angiomateuses remplies de globules rouges. Les dimensions de ces lacunes sont très variables, depuis le calibre d'un capillaire jusqu'à celui de grandes poches à contours polycycliques.

A un plus fort grossissement, on distingue des bandes, à vrai dire assez étroites, de tissu conjonctivo-vasculaire assez riche en fibres élastiques. Ces trabécules forment de véritables cloisons lacunaires délimitant les logettes, ou mieux, des lacs sanguins, dont elles se trouvent séparées par la couche de cellules endothéliales plates à noyaux minces rappelant en tous points celles de l'endothélium veineux.

En résumé : il s'agit là d'une tumeur vasculaire *bénigne* constituée par une formation exubérante et disproportionnée de lacunes sanguines bordées par un endothélium.

C'est un **Angiome Caverneux** de l'os dont le pouvoir d'expansion a contribué à éroder les lamelles osseuses de l'humérus et creusé des lacunes dans sa partie spongieuse d'où

la colonne vertébrale, indolore dans les régions cervicale et dorsale et au niveau des articulations sacro-iliaques droite et gauche, provoque par contre une douleur assez nette et vive au niveau des dernières lombaires, cette douleur irradie aux membres inférieurs surtout en arrière.

La recherche des différents tests d'une névralgie sciatique est négative.

Les réflexes sont légèrement diminués d'une façon symétrique aussi bien les achilléens que les rotuliens, il n'y a pas de signe de BABINSKI, ni de troubles de la sensibilité superficielle au tact et thermique. La motricité et la force musculaire des membres sont conservés, en un mot : pas de signes de compression médullaire.

Une radiographie thoracique pratiquée à ce moment nous révèle un cœur globalement augmenté de volume sans modification de la silhouette aortique. Dans les deux poumons, stase pulmonaire, et réaction scissurale du poumon droit.

L'essai d'une thérapeutique cardiaque (digitaline puis ouabaine intraveineuse quotidienne) n'amena aucune amélioration et, on pratiqua alors des radiographies osseuses pensant qu'il s'agissait, peut-être d'autres localisations d'angiome étant donnée la notion de la lésion primitive sur l'humérus gauche.

Ces différents clichés nous permettent de voir :

1° Au niveau de la clavicule une augmentation de volume du tiers interne de cet os qui est environ deux fois plus gros que l'extrémité interne de la clavicule droite. L'os est décalcifié à ce niveau, forme des logettes de dimensions très variables, la plus volumineuse de la grosseur d'un pois. Le contour osseux est régulier, le périoste est indemne, la tumeur est circonscrite comme elle l'était au niveau de l'humérus.



Angiome osseux du $\frac{1}{3}$ supérieur
de l'humérus gauche

Sur le même cliché l'acromion, la cavité glénoïde et l'extrémité externe de la clavicule forment un bloc à contours réguliers avec des aréoles plus nettement circonscrites. Il existe à ce niveau une ostéoporose diffuse mais là encore le périoste n'est pas atteint. L'image de l'omoplate est très imprécise, il semble qu'il y ait sur le bord externe deux logettes nettement limitées.

2° Au niveau de la colonne dorso-lombaire on constate d'abord que la douzième côte gauche tout au moins dans sa moitié proximale est atteinte également du même processus de décalcification irrégulière avec toujours des logettes de dimensions diverses, mais ici, le périoste est moins régulier et sur le bord inférieur de la côte on ne peut le suivre.

Enfin la quatrième lombaire est effondrée en particulier dans la moitié gauche du corps vertébral dont on suit difficilement les contours ; le disque intervertébral est irrégulier mais non aminci ; la vertèbre sus-jacente est indemne. Il existe là aussi des logettes qui sont plus nettes à droite. Les autres corps vertébraux de D_{IX} à L_V ne présentent aucune lésion comparable et leur calcification est normale.

Le cliché de profil ne montre aucune modification du côté des apophyses épineuses et de l'arc postérieur des vertèbres ; l'aorte abdominale est calcifiée sur toute sa hauteur.

La réaction de BORDET WASSERMANN étant négative on entreprit un traitement radiothérapique : 4.000 R par porte d'entrée (une porte d'entrée antérieure et une postérieure sous 5/10 Cu et 2/10 Al), 3 séances de 1.000 R par semaine. A ce moment apparût un œdème très localisé en verre de montre au niveau de L_{IV} L_V, dépressible, douloureux mais l'auscultation pratiquée fréquemment ne révéla jamais l'existence d'un souffle à ce niveau.

Le traitement radiothérapique apporta une amélioration appréciable mais passagère des douleurs qui, peu à peu, irradiè-

rent davantage dans les membres inférieurs. A ce moment là les injections de morphine renouvelées calmèrent seules notre malade.

Enfin le 3 juillet vers 18 heures la malade en se retournant dans son lit ressentit une douleur atroce dans la cuisse droite. L'examen montra une déformation et un raccourcissement très important de la cuisse au tiers supérieur. Il existait une impotence fonctionnelle complète du membre et la pression révélait une très vive douleur.

La radiographie pratiquée au lit de la malade montre une fracture du fémur au-dessous du trochiter avec angulation de 90° des deux fragments en coxa vara. Etant donné les conditions dans lesquelles le cliché a été pris, il est difficile sur l'image de noter des détails, mais cependant les fragments ont des contours réguliers, il n'y a pas d'augmentation de volume de l'os, il existe seulement une raréfaction osseuse à ce niveau, sans soufflure de l'os.

Le 8 juillet à 7 heures du matin la malade meurt subitement.

Nous avons pu pratiquer l'autopsie et prélever en particulier un fragment de la clavicule pour en faire l'examen anatomopathologique.

Voici le compte-rendu de l'autopsie pratiquée par le Docteur TEMPIER tel qu'il nous l'a remis :

« *Clavicule gauche* : Extrémité sternale gonflée, très friable, simple coque osseuse facilement percée par le scalpel, lacs sanguins à l'intérieur.

Quatrième vertèbre lombaire : Os très friable, perforation de la vertèbre très facile entraînant l'issue abondante d'un sang très noir.

Cœur : Ventricule gauche normal, parois épaisses non distendues ; oreillette gauche, distendue, flasque sans caillot ; valvule mitrale : induration des deux valves avec atrophie ; épaissement et induration de l'anneau mitral ; ventricule droit distendu, flasque ; oreillette droite distendue et flasque ; valvule tricuspide : induration légère des valves ; artères pulmonaires et sigmoïdes normales.

Aorte : a) Deux plaques d'athérome de la dimension d'une pièce de cinquante centimes autour de l'orifice des artères coronaires. L'orifice est perméable.

b) Aorte abdominale : Athérome aortique sur 7 ou 8 cm de long, faisant de l'aorte un tube entièrement calcifié craquant sous les doigts. Les sigmoïdes aortiques sont normales.

Foie : De couleur et de consistance normale, non augmenté de volume. Des coupes pratiquées à différents niveaux n'ont pas montré d'anomalies. »

Le Docteur SOLLIER nous a donné le compte-rendu suivant de l'examen des pièces prélevées au cours de l'autopsie :

« *Aorte abdominale* : Présence de plaques athéromateuses. L'examen histologique des coupes effectuées en divers points ne révèle aucun signe de syphilis vasculaire.

Fragment de clavicule : Macroscopiquement on note que l'os est érodé et creusé de lacunes multiples d'aspect spongieux. L'examen des coupes, faites en série ne montre aucune figure de mitose atypique, non plus que d'éléments sarcomateux. On se trouve histologiquement en présence du même type de tumeur angiomateuse que nous avons trouvé chez cette même malade au niveau de la diaphyse humérale. Ici comme là nous retrouvons une disposition trabéculaire délimitant

des sortes de lacs sanguins. Il s'agit là de lacunes angioma-
teuses bordées par des bandes d'ostéoblastes normaux, d'où
le diagnostic histologique d'angiome caverneux de la clavi-
cule qui doit être porté. »

En somme, grâce à la radiographie d'abord et à l'examen
anatomo-pathologique surtout, le diagnostic d'angiome osseux
a pu être affirmé chez cette malade.

DIAGNOSTIC

En présence de ce cas clinique il est utile de faire une étude plus approfondie du diagnostic de ces angiomes caverneux osseux qui, jusqu'à la thèse de BOUDREAU en 1936, étaient considérés comme des rencontres fortuites que l'on reconnaissait seulement à l'opération ou post-mortem.

I. - Diagnostic Clinique

DIAGNOSTIC POSITIF

Les angiomes offrent des signes communs aux formations osseuses pathologiques en général :

1° L'inspection et mieux la palpation révèlent l'existence d'une masse plus ou moins régulière, d'un volume variable, faisant bloc avec l'os.

2° Cette masse peut être solitaire, c'est-à-dire siéger sur un seul os ou se retrouver en plusieurs points du squelette.

3° Elle évolue souvent d'une façon insidieuse et reste, pendant un temps plus ou moins long, insoupçonnée. C'est quelquefois l'apparition d'une compression nerveuse ou vasculaire, ou bien d'une fracture spontanée ou provoquée par un traumatisme même minime, ou enfin une impotence fonctionnelle qui la révèle.

4° L'évolution de la tumeur est souvent compatible, et pendant un temps assez long, avec une conservation pour ainsi dire parfaite de l'état général, et une absence de température locale et générale qui permet d'écarter immédiatement

la possibilité d'ostéite aiguë ; mais dans l'ensemble la symptomatologie des angiomes est celle de toutes les tumeurs osseuses *bénignes* : Les chondromes, les fibromes, les myxomes, les tumeurs à myeloplaxes, les kystes des os et l'ostéite fibreuse, c'est-à-dire peu caractéristique.

Cependant les différents travaux et en particulier les « *Tumeurs des os* » de SABRAZES signalent un certain nombre de signes particuliers aux angiomes osseux :

Au niveau des os longs la pulsatilité est très fréquente, mais non constante ; elle n'est que partiellement supprimée par la compression d'une grosse artère en amont. Ils peuvent aussi s'accompagner d'un souffle systolique, synchrone au pouls, perceptible à l'auscultation. Ce caractère doit être considéré comme un des éléments les plus précieux et le plus fidèle du diagnostic clinique des angiomes osseux. La tumeur est indolente spontanément et à l'examen clinique, si son volume n'entraîne pas de compression nerveuse ou vasculaire. Elle évolue d'une façon insidieuse qui peut même ne jamais se manifester cliniquement ou au bout de plusieurs années seulement.

On dit classiquement que les angiomes des os longs siègent surtout aux épiphyses mais dans notre cas il s'agissait d'une localisation diaphysaire sur l'humérus que nous avons retrouvée également sur le fémur dans les quelques jours qui ont précédé la mort.

NEMENOV signale le cas d'un homme de 37 ans atteint d'une déformation de l'avant-bras datant de l'enfance ayant donné lieu à trois fractures. Enfin BUCY et CAPP ont observé un hémangiome du cubitus qui constituait une tuméfaction fusiforme au tiers inférieur du cubitus. Aussi la localisation épiphysaire ne nous semble pas devoir être retenue comme élément de diagnostic.

Au niveau des os plats (sternum, bassin, omoplate) nous retrouvons la pulsatilité. Ici on observe la présence d'une masse plus ou moins volumineuse, régulière et rénitente donnant à la main qui la palpe la sensation de battements, synchrones au pouls et à l'auscultation un souffle intense holosystolique.

Dans notre cas nous avons pu observer ce signe au niveau de l'extrémité interne de la clavicule gauche, et au niveau de la cavité glénoïde et de l'omoplate à l'emplacement de la cicatrice opératoire, c'est donc un signe précieux mais il s'observe seulement quand la tumeur a fortement déformé la pièce osseuse.

Au niveau des vertèbres la pulsatilité est rare (cas de IACOBOWICI) ou même inexistante car le corps vertébral le plus souvent atteint est inaccessible à la palpation. L'existence de l'angiome peut passer complètement inaperçue comme l'ont montré des autopsies systématiques.

Cependant au niveau de la colonne vertébrale les symptômes permettent d'opposer deux types cliniques qui se traduisent par une symptomatologie empruntée à la compression progressive de la moëlle ou des racines. Ce syndrome peut faire défaut pendant longtemps et il n'est pas, tant s'en faut, caractéristique des angiomes, toutes les tumeurs vertébrales étant à un certain degré de leur évolution, susceptibles de refouler la moëlle ou les racines.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Os longs :

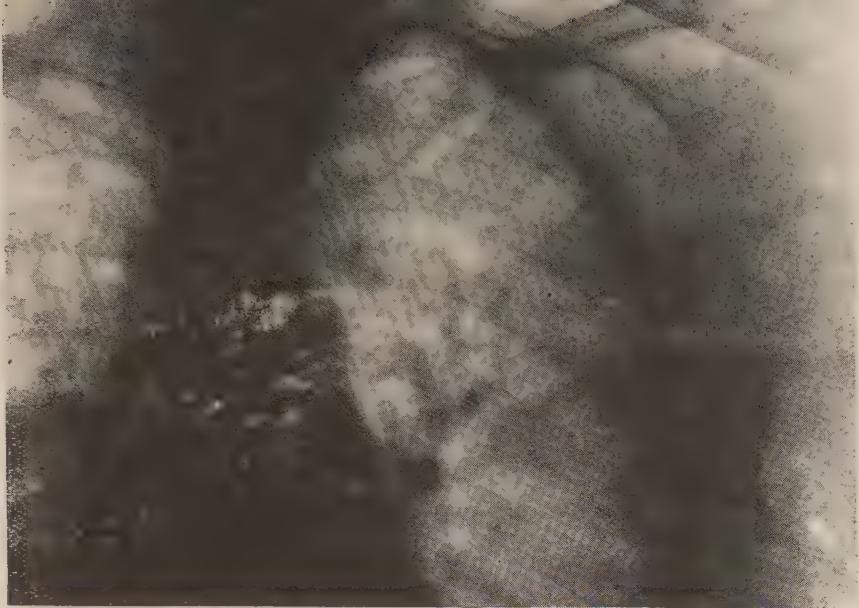
On ne retrouve guère la pulsatilité que dans les tumeurs à myeloplaxes. Encore signale-t-on, à propos de ces dernières, que « la pulsatilité est un caractère secondaire qui traduit une dégénérescence ou une évolution télangiectasique de la tumeur », le symptôme est donc tardif et éventuel.

De même on trouve une même localisation épiphysaire de ces deux sortes de tumeur sur l'os et on peut la retrouver aussi dans des cas de fibrome, chondrome, kyste des os, ostéite fibreuse, tumeurs qui siègent le plus fréquemment sur les os longs. La pulsatilité, signe de tumeur richement vascularisée n'est donc pas propre à distinguer l'angiome ; on la retrouve souvent dans l'angiosarcome décrit par EWING, et dans les tumeurs métastatiques des os.

L'évolution très lente des angiomes doit être opposée nettement à l'évolution beaucoup plus rapide, jamais ignorée de la tumeur à myeloplaxes qui, d'autre part, est toujours solitaire et atteint avec plus de prédilection les maxillaires plutôt que les os longs, ou seulement les os longs des membres inférieurs.

La notion d'âge (surtout âge adulte et vieillesse dans les angiomes) permettra de penser qu'il ne s'agit sans doute pas d'une tumeur à cellules géantes ou d'un kyste qui atteignent l'adolescent ou en tous cas le sujet en voie de croissance. L'ostéite fibreuse peut survenir aussi bien à un âge avancé et cette notion ne doit pas être placée trop en avant pour le diagnostic car nous pouvons citer des cas d'angiome chez de jeunes sujets, par exemple une observation d'un jeune homme de 20 ans (RAHM-Zblatt. J. Chir. 1939).

Le volume de la tumeur enfin permettra d'écarter la possibilité d'un sarcome, à un stade avancé, qui, d'autre part, a une évolution extrêmement rapide et envahissante avec des métastases fréquentes, mais au début cette masse volumineuse n'est pas toujours évidente, il existe à ce moment un signe physique important : la « crépitation parcheminée » de DUPUYTRÈN qui correspond à une dépressibilité excessive de la mince lame osseuse que forme la coque et qui existe aussi bien à la dépression qu'à la pression de l'os mais cette crépitation peut se rencontrer dans les angiomes.



Angiome osseux du 1/3 interne de la clavicule gauche



Angiome osseux avec effondrement
de la quatrième vertèbre lombaire

Os plats :

Nous n'avons trouvé au cours de notre étude que les myelomes et la syphilis osseuse qui siègent sur les os plats autres que les os du crâne ou de la face. C'est dire qu'une tumeur du sternum ou de l'omoplate par exemple est d'une extrême rareté et là encore la présence d'une tumeur pulsatile sera utile, ainsi que l'absence des douleurs. Les myelomes sont caractérisés par des douleurs vagues en ceinture au thorax ; enfin, en ce qui concerne la syphilis osseuse les examens sérologiques, les antécédents, le traitement d'épreuve et l'image radiologique permettront la différenciation.

Par contre au niveau de l'os iliaque on pourra trouver des kystes osseux, ou bien une maladie de RECKLINGHAUSEN ou de PAGET, qui pourront apporter de nombreuses difficultés de diagnostic, ou enfin l'existence d'un sarcome qui, par son volume et son évolution rapide avec un état général altéré, sera vite diagnostiqué.

Vertèbres :

Nous avons signalé que les angiomes vertébraux peuvent se manifester par deux syndrômes cliniques distincts :

Un syndrome de compression médullaire progressive aboutissant en un temps plus ou moins long, allant de trois semaines dans le cas de GUILLAIN, DECOURT et BERTRAND à plusieurs années et même 26 ans dans un cas cité par HORMANN. Un tel syndrome pose le diagnostic différentiel des compressions médullaires qui peuvent venir du canal osseux, des méninges ou de la moëlle. »

On comprend aisément que les signes cliniques seuls seront insuffisants à indiquer la cause de la compression.

Un syndrome radiculaire, et là aussi le diagnostic étiologique ne pourra être posé cliniquement.

CONCLUSION

Quelles que soient les manifestations en présence desquelles on se trouve, il n'est pas possible de porter cliniquement le diagnostic d'angiome osseux, à moins de constater la pulsativité et le souffle systolique comme dans l'observation de JACOBOWICZ rapportée dans son article sur l'angiome vertébral paru dans la Revue d'Orthopédie et de Chirurgie de l'appareil moteur. On peut y penser mais un examen radiologique est indispensable pour progresser dans la voie du diagnostic.

II. - Diagnostic Radiologique

La présence d'une tumeur osseuse siégeant au niveau d'un os long, d'une tumeur pulsatile, ou encore d'une compression médullaire ou d'un syndrome radiculaire impose un examen radiologique systématique et précoce pour compléter l'examen clinique du malade.

A la lumière des données radiographiques que nous avons puisées dans la littérature, nous voudrions essayer de dégager les caractères principaux des angiomes des os longs, des os plats et des vertèbres en étudiant au fur et à mesure le diagnostic différentiel des variétés de tumeurs que l'on peut rencontrer sur ces os.

Remarque préliminaire pour la diagnostic différentiel :

Les tests radiographiques de bénignité ou de malignité des tumeurs osseuses sont les suivants :

1° *Signes radiologiques de bénignité* : Destruction limitée, circonscrite de l'os ; intégrité presque constante de la corticale en regard d'une tumeur qui la souffle et l' amincit ; absence de toute réaction ostéopériostée.

2° *Signes radiologiques de malignité* : Infiltration, destruction diffuse, absence de limitation, images en « feu d'herbes », réactions périostiques précoces avec rupture de la corticale.

Cette remarque s'impose car, souvent, le diagnostic radiologique se limitera à la distinction de tumeur bénigne ou maligne et le diagnostic précis restera en suspens.

Diagnostic radiologique des angiomes des os longs

DIAGNOSTIC POSITIF

Les cas d'angiomes des os longs sont rares cependant les compte-rendus radiographiques nous permettent de donner la description de quelques traits communs à ces tumeurs et dont nous avons pu vérifier la présence dans notre cas.

Dans leur observation N° 6 BUCY et CAPP signalent que l'angiome du cubitus se présentait « comme une tuméfaction fusiforme du tiers inférieur de l'os, nettement délimitée par le cartilage épiphysaire inférieur. Le périoste était partout intact, la tumeur était centrale, la corticale érodée. Il existait des trabéculations non orientées limitant des logettes nombreuses ».

Deux ans plus tard SABRAZES décrit l'angiome des os longs « comme une tumeur siégeant aux épiphyses, formée de petites aréoles régulières, très nombreuses, qui lorsqu'elle évolue peut souffler toute l'épiphyse et amincir le cortex à l'extrême : elle est striée vers son centre où de nombreux spicules confluent ». La soufflure de l'os atteint d'angiome nous paraît être l'élément le plus important du diagnostic radiographique bien qu'il ne soit pas pathognomonique. Cette soufflure porte sur tout un segment osseux, d'une façon en quelque sorte symétrique par rapport à l'axe de l'os.

Nous avons déjà insisté dans le diagnostic clinique sur l'importance relative du siège épiphysaire ou diaphysaire, mais si nous nous reportons à la description faite dans notre observation nous retrouvons sur l'humérus la tuméfaction constituée de logettes irrégulières, centrales, l'intégrité de la corticale sauf en deux points sur le bord externe de l'os, le périoste partout intact et cette soufflure d'apparition plus tardive.

Rappelons que la tumeur révélée à l'occasion de la fracture spontanée existait certainement lors des premiers symptômes douloureux ressentis par la malade en mars 1940 et qui avaient fait porter au médecin le diagnostic de fracture de l'humérus.

En effet, la récupération intégrale, immédiate, des mouvements à l'ablation du plâtre et l'absence totale de douleurs nous permettent de penser qu'il ne s'agissait peut-être pas à ce moment là de fracture mais d'une première manifestation de la tumeur.

Dans son travail sur les tumeurs des os GESCHICKTER signale la localisation sous corticale et non plus centrale, et l'aspect en bulle de savon ; il en donne à la fig. 23 une image démonstrative.

Une description d'angiome des os de l'avant-bras donnée par NEMENOV en 1939 se trouve en opposition avec celles que nous venons de citer. Pour cet auteur « l'angiome serait caractérisé par sa croissance *infiltrante*, donnant de l'atrophie et une destruction des tissus voisins et ressemblerait à ce point de vue à une tumeur maligne.

Cependant, ajoute NEMENOV, on le considère comme une tumeur bénigne car il ne produit pas de métastase, ce sont des foyers multiples dans l'organisme. »

Ce cas, nous semble-t-il, doit être considéré seulement comme une forme particulière d'angiome des os longs.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

L'aspect radiologique dans les os cylindriques est en parfait accord avec les signes de b nignit  de la tumeur mais n'offre rien d'absolument caract ristique.

Nous devons donc envisager quelles sont les tumeurs, en particulier b nignes, qui pr sentent des analogies avec la description que nous venons de donner.

On ne doit cependant pas  carter sans le signaler une l sion inflammatoire importante : l'**Ost omy lite Chronique**. D' volution insidieuse, en g n ral juxta- piphysaire, elle est marqu e par une d fense de l'os contre l'infection. Il se forme de l'os compact qui comble parfois compl tement le canal m dullaire autour des abc s. Ceux-ci sont transparents et il existe un contraste net entre ces deux images tout   fait diff rent de l'aspect des angiomes. Cependant la p riostite peut manquer si l'os se d fend moins bien et le diagnostic sera alors plus difficile, mais l  encore l'absence de souffilure de l'os et de logettes permettra la distinction.

Le **Kyste des os** se manifeste souvent par une fracture spontan e, il si ge   la m taphyse, peut  tre multiloculaire, avec des cloisons donnant un aspect en g teau de miel, et enfin se localise fr quemment   d'autres parties du squelette mais il se pr sente le plus souvent sous la forme d'une g ode circulaire, g n ralement unique, centrale,   contours lin aires et fond homog ne ; s'il est sous-p riost  il encoche la corticale (SABRAZES, fig. 51, p. 129) et   un stade plus avanc  il produit une d formation de l'extr mit  osseuse « en navet », la corticale est plus d velopp e que dans l'angiome. Cependant l'erreur a  t  fr quente   cause sans doute du polymorphisme des formes cliniques des kystes, qui fait que les caract res particuliers  nonc s ci-dessus sont fr quemment en d faut. CERSCHICKTER notamment donne une image de kyste  piphysaire   un stade avanc  et qui, avant le traitement

radiothérapique, ressemble à un angiome ; les logettes existent mais l'aspect en gâteau de miel y est peu net.

La Tumeur à Myéloplaxes siège à l'épiphyse. Elle s'excave, forme des compartiments séparés par des cloisons fines et régulières qui donnent à la tumeur un aspect multiloculaire, en gâteau de miel englobant des alvéoles clairs, inégaux, très nombreux mais de taille plus importante que ceux de l'angiome, nous disent BUCY et CAPP.

Pareille description est voisine de ce que l'on observe dans l'angiome ou le kyste osseux, cependant, la tumeur à cellules géantes est circonscrite, limitée d'après OMBREDANNE du côté de la diaphyse en « coquetier », elle évolue plus rapidement, enfin elle est solitaire et peut récidiver assez fréquemment après l'intervention (selon GESCHICKTER et COPELAND).

Le point essentiel ici sera l'absence de soufflure de l'os au niveau de la masse tumorale comme le montre la fig. 42, p. 109 du livre de SABRAZES.

Dans les rares cas où elle existe, elle coïncide avec une rupture de la corticale et du périoste, et tous ces éléments sont capitaux, semble-t-il, pour le diagnostic différentiel.

On ne signale pas dans les traités la possibilité d'une erreur diagnostique avec l'**Ostéite Fibreuse** : La fig. 54, p. 138 de SABRAZES est cependant très voisine de la radiographie de l'humérus que nous publions pour envisager la possibilité d'une confusion.

Elle peut se manifester par une fracture spontanée et SABRAZES nous en donne une description analogue à celle de notre malade à la p. 148 de son traité. Quelques divergences sont cependant à noter : l'ostéite fibreuse présenterait des lacunes claires, inégales, centrales mais à contours rarement nets (en somme pas de cloisons franches), la corti-

cale offrirait un aspect feuilleté qui d'ailleurs n'apparaît pas sur la reproduction. On trouve des images semblables au niveau des autres os mais avec une *symétrie* qui n'est jamais signalée dans l'angiomatose osseuse.

Le cas décrit par RAHM mérite d'être cité malgré sa rareté. C'est celui d'un sujet de 20 ans qui présentait des images kystiques généralisées des os ; depuis l'âge de 9 ans il avait eu 9 fractures spontanées. Plusieurs médecins firent le diagnostic d'ostéite fibrokystique de RECKLINGHAUSEN : Il faut reconnaître que la calcémie élevée et la découverte d'une thyroïde accessoire que l'on avait considérée comme un adénome thyroïdien concourraient à induire en erreur : Il s'agissait d'une Hémangiomatose généralisée au squelette et vérifiée histologiquement.

L'Ostéite Fibrekystique ou maladie de RECKLINGHAUSEN se présente également souvent comme l'angiome. Elle atteint des adultes, se manifeste souvent par des fractures spontanées, atteint la diaphyse des os longs.

Radiologiquement les lésions sont variables, ou bien l'os est « troué d'une série de lacunes claires, centrales ou périostées assez floues, ou bien il existe des lacunes de grande taille isolées. Certaines sont agglomérées « en grains de grenade », la coque est soufflée » (SABRAZES).

Pareille description est très voisine de celle des angiomes ; les éléments différentiels que l'on peut mettre en avant sont cependant la présence d'une masse unique dans l'angiome et d'autre part l'existence des logettes que l'on ne doit pas confondre avec les lacunes claires de la Maladie de RECKLINGHAUSEN.

Nous passerons rapidement sur le Chondrome des os longs. La fig. 6, p. 29 (SABRAZES) nous montre une sorte d'aspect en jeu de patience qui a le même siège au tiers supérieur

de l'humérus mais on trouve des lobules beaucoup plus réguliers, des nodules calcifiés avec des hyperostoses, autant de signes qui n'existent pas dans l'angiome et rendent les erreurs de diagnostic plus difficiles.

Malgré les caractères certains de bénignité des angiomes du point de vue clinique et radiologique on ne peut cependant pas éliminer d'emblée la possibilité d'une tumeur maligne surtout lorsqu'elle se développe chez un malade âgé.

C'était le cas de notre malade et l'erreur a été commise.

C'est surtout à la possibilité d'une **Tumeur Métastatique** des os que l'on pensera. Elle est souvent révélée par une fracture spontanée survenant en général quelques mois après l'apparition de douleurs sourdes irradiées le long des membres.

La tumeur est fréquemment pulsatile, jamais très volumineuse l'état général peut être conservé ; fait capital, elle est très rarement unique.

Radiologiquement l'examen devra donc porter sur tout le squelette pour dépister des foyers latents. On trouve au niveau de l'os atteint des lacunes médullaires, régulières, souvent multiples. Il y a peu ou pas de réaction périostée.

A un stade plus avancé l'os est vermoulu, il est décalcifié quelquefois déformé et dans ce cas l'intégrité du périoste que l'on retrouve toujours dans l'angiome, l'aspect en logettes qui s'y ajoutent aiguilleront le diagnostic.

Le **Sarcome Ostéogénique** peut débiter à la périphérie, près du périoste et en ce cas on voit très rapidement des érosions de la corticale et une rupture du périoste mais c'est surtout le sarcome à point de départ central qui, au début de son évolution, peut être confondu avec l'angiome. Il existe au niveau de la tumeur qui donne alors une image en

fuseau des mouchetures foncées, dispersées ou réunies en foyer sans réactions périostiques. Ce n'est que par un examen itératif que la rapidité d'évolution et la diffusion des lésions permettront le diagnostic.

TAVERNIER, avec la plupart des radiologistes, admet que la rupture de la corticale a le plus de valeur pour le diagnostic du sarcome (fig. 102, p. 213, SABRAZES).

Les sarcomes télangiectasiques ont souvent causé par leur localisation et leur pulsatilité des erreurs importantes qui, plus d'une fois ont entraîné le sacrifice inutile d'un membre.

L'Angio-Endothéliome malgré sa rareté a attiré notre attention par sa localisation et ses signes de pulsatilité, il présente également un aspect multiloculaire mais il n'y a aucune limitation de la destruction osseuse ce qui permettra de faire une différenciation précoce et définitive.

Le Myélome enfin ne doit pas être omis de cette étude. La fig. 130 du livre de SABRAZES en témoigne : elle offre un aspect multikystique qui déforme l'os, souffle la corticale sans la détruire et se prolonge dans l'épiphyse : on retrouve dans ce cas des logettes séparées par de fines cloisons mais le plus souvent ce sont des géodes assez limitées, séparées par des intervalles d'os sain sans réactions périostées. Un cliché extrait de SNAPPER (Pl. T fig. 6) montre de nombreux foyers myelomateux de la partie proximale des deux radius qui illustre aussi cette description. L'exploration de tout le squelette montrera le caractère de diffusion des tumeurs, la destruction osseuse intense et la multiplicité des myelomes qui distinguent nettement ces tumeurs.

Diagnostic radiologique des angiomes des os plats

DIAGNOSTIC POSITIF

L'aspect des angiomes au niveau des os plats est tout à fait caractéristique et pathognomonique : la tumeur a des limites très nettes, et elle est formée de trabécules disposés en *rayons de roue* (BUCY et CAPP). On a observé des angiomes au voisinage de la cavité glénoïde de l'omoplate, sur les os du crâne, en particulier le pariétal (BUCY et CAPP-STUHL) et le frontal, sur l'ilion. Ces mêmes auteurs ont observé la même disposition radiale sur la clavicule à son extrémité sternale considérée comme un os long, à cause de sa forme et de son origine enchondrale, et appartient à ce point de vue pathologique au groupe des os plats.

A cette disposition radiaire, élément capital de diagnostic, il faut ajouter que la corticale de l'os est souvent détruite, tandis qu'elle l'est rarement sur les os longs. Le périoste est toujours intact. Enfin l'angiome débute au point de pénétration des vaisseaux.

Nous n'avons pas pu mettre en évidence sur nos clichés cet aspect en rayons de roue décrit comme typique par BUCY et CAPP ; on distingue mal la corticale qui paraît extrêmement amincie, le périoste demeure intact partout, aussi bien au tiers interne de la clavicule qu'au niveau de la cavité glénoïde. Notre observation ne nous permet pas de contredire la description de BUCY et CAPP qui correspond à la majorité des cas et que des examens anatomiques ont confirmée.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Parmi les tumeurs bénignes seuls les **Ostéomes**, l'**Ostéite Fibrokystique** et les **Tumeurs à Cellules Géantes** se locali-

sont sur les os plats et comme les caractères ci-dessus décrits ne se rencontrent pas ailleurs que dans les angiomes nous citerons, pour mémoire, ces tumeurs.

Parmi les lésions inflammatoires des os, l'**Ostéomyélite Chronique** atteint surtout la table externe des os plats et en particulier du crâne. Le périoste est soufflé et il y a çà et là des tâches d'os périosté.

Au niveau de l'omoplate et du bassin les destructions osseuses sont plus nettes mais on ne signale pas de disposition radiaire comme dans les angiomes. Dans notre cas où elle ne se retrouvait pas le diagnostic aurait pu être hésitant.

L'**Ostéite Syphilitique** dans la syphilis acquise doit aussi être signalée. A l'inverse de ce qui se produit au niveau des os longs où il est classique de dire que la syphilis « fait de l'os », les lésions d'ostéite syphilitique sont destructives au niveau des os plats. Les lésions intéressent la table externe et le diploé et de plus elles se caractérisent par une extension « en hélice ou en circonférence » (LAMARQUE : précis de Radio-Diagnostic).

Ces caractères, on le voit, sont bien spéciaux à l'ostéite spécifique.

Par contre, certaines tumeurs malignes doivent avoir leur place dans le diagnostic différentiel des tumeurs des os plats.

Le **Sarcome d'Ewing** siège fréquemment sur les os plats, et présente des localisations multiples qui, assez souvent, se manifestent par des fractures spontanées.

La radiographie révèle une image pommelée avec des désintégrations sphériques confluentes et des pertes de substance sans limite nette. Les contours de l'os, striés, grignotés et sinueux doivent mettre immédiatement sur la voie d'une tumeur maligne.

La confusion ne sera pas possible avec le **Myélome** des os plats qui, au niveau de ces os, s'accompagne de *perforations* nombreuses à « l'emporte-pièce » nettement dessinées, qui laissent échapper dans les tissus mous des masses tumorales, assez bien circonscrites.

Enfin, il faudra un examen radiologique approfondi, portant sur tout le squelette pour écarter le diagnostic de **Tumeur Osseuse Métastatique**. L'intégrité assez fréquente de la corticale, jointe à des réactions périostées minimales et l'existence de lacunes médullaires sont évidemment troublantes, mais il existe une raréfaction osseuse avec aspect de « bois vermoulu » qui diffère de la disposition radiaire des angiomes.

En ce qui concerne la clavicule et sa localisation au tiers interne de l'os la radiographie est absolument différente puisqu'elle donne en cas de tumeur osseuse métastatique l'image d'une amputation claviculaire.

Diagnostic radiologique des angiomes vertébraux

DIAGNOSTIC POSITIF

Le nombre des tumeurs angiomeuses siégeant au niveau des vertèbres est beaucoup plus considérable et depuis la thèse de BOUDREAUX d'autres observations ont été publiées avec des symptômes de compression médullaire ou radiculaire, mais toutes ces études comportent la même description radiologique de la tumeur angiomeuse.

Le plus souvent c'est le corps vertébral qui est atteint mais on peut observer également une lésion de l'apophyse épineuse, de l'arc vertébral, ou des trois ensemble (RÖDERER et KAUFMANN, BYL) que le cliché de profil pourra seul montrer (LIEVRE). La tumeur atteint plus souvent les vertèbres de la

région dorsale mais nous avons trouvé un nombre important de localisations cervicales ou lombaires (comme chez notre malade).

Il est très important de radiographier en entier la colonne vertébrale car il est fréquent de rencontrer plusieurs vertèbres angiomateuses et, fait capital pour le diagnostic, elles sont à peu près toujours *distantes*. Le corps vertébral a en général des dimensions normales, mais on peut retrouver ici la soufflure caractéristique de la localisation aux os longs et le cliché publié dans l'article de LIEVRE est à ce point de vue absolument convainquant. Les disques intervertébraux sont intacts et c'est encore un facteur de tout premier plan ainsi que la régularité des contours et des bords même s'il s'agit de vertèbres contigües.

Mais c'est surtout la structure intime de la vertèbre qui donnera le plus de renseignements, la clé de l'énigme, disent LAMY et WEISSMANN, en apportant une image tellement caractéristique qu'aucune confusion n'est plus possible quelle que soit l'étendue de la lésion vertébrale.

C'est ici une image poreuse, un os creusé de nombreuses alvéoles, séparées par des cloisons déjà décrites sur les os longs mais un élément nouveau intervient : les cloisons sont verticales surtout, épaissies et donnent une striation longitudinale en tuyau d'orgue ou en palissade. Les tractus horizontaux qui les réunissent sont beaucoup plus menus. Les clichés de la thèse de BOUDREAUX sont à ce point de vue absolument typiques (fig. 21 et 22, p. 158 et 159). On voit les vertèbres qui présentent des stries verticales, régulières larges de 1 ou 2 m/m, séparées par une distance égale et qui ressemblent aux dents d'un peigne. D'autres fois l'os peut être moins schématique comme dans l'article de LIVINGSTON où l'on voit sur la radiographie de profil des bandes étroites ou verticales qui s'étendent de la face intérieure à la face supérieure de la vertèbre.

Pour certains auteurs l'épaississement de ces cloisons verticales serait une sorte de réaction de défense de l'organisme permettant à la vertèbre malade d'effectuer encore son rôle de soutien des pressions transmises par les vertèbres subjacentes. Mais quand la lésion est assez ancienne on reconnaît seulement l'aspect poreux, caractéristique de l'angiome vertébral et qui ne se rencontrerait pas dans la tuberculose, le sarcome, le réticulo-sarcome, le myélome, la maladie de HODGKIN, la tumeur à myélopaxes et le chondrome ; mais pour que cet aspect garde sa valeur il faut que les films soient sans défaut.

Le tassement vertébral constaté chez notre malade et signalé à plusieurs reprises (EWING, JUNGHANNS, MUTHMANN, GLOBUS et DOSHAY) n'offre rien de caractéristique ; il est dû à l'extension de l'ostéoporose qui, à un stade plus avancé de la maladie, provoque un effondrement des cloisons verticales. Ce tassement n'est signalé par SCHLEZINGER que 4 fois sur 40 cas. Il n'y a pas de corrélation entre les signes physiques de compression médullaire et le tassement vertébral. Les symptômes de compression manquaient dans notre cas et existaient par contre dans un grand nombre d'autres, sans effondrement de la vertèbre. C'est plutôt la situation plus ou moins rapprochée du canal rachidien qui intervient et l'atteinte simultanée des arcs vertébraux.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

L'aspect en tuyau d'orgue décrit plus haut ne se retrouve que dans l'angiome ; il semble pathognomonique, mais dans certains cas avancés il est masqué par l'effondrement vertébral.

Le Mal de Pott qui constitue évidemment une des atteintes les plus fréquentes des maladies du rachis pourra être éliminé par ses aspects radiologiques caractéristiques : le pincement des disques intervertébraux, la caverne tuberculeuse

centrale ou marginale avec destruction de la corticale et du périoste, la déformation du corps de la vertèbre et du rachis et enfin l'atteinte simultanée de deux ou plusieurs vertèbres contigües sont autant de signes absolument opposés à ceux de l'angiome.

La Syphilis Vertébrale, malgré la possibilité d'un « aspect pseudo-angiomateux de la vertèbre (tassement et aspect cotonneux signalé par MAY, DECOURT et Mlle WILLM) s'accompagne en général d'hyperostose et non de raréfaction osseuse.

La Tumeur à Myéloplâxes très rarement localisée au rachis est très difficile à déceler. Elle atteint une ou plusieurs vertèbres voisines qu'elle détruit et par rupture de sa coque ostéopériostique entraîne parfois la compression des organes situés dans les espaces prévertébraux.

Le diagnostic ne peut être fait que par l'intervention et la biopsie. Or, dans 35 des cas d'après BOUDRFAUX, les tumeurs du corps vertébral sont *malignes* et il importe de faire un diagnostic exact si l'on ne veut pas condamner à tort et à brève échéance un malade atteint d'angiome. Parmi les néoplasmes qui touchent le rachis nous passerons sous silence le **Sarcome Ostéogénique** qui se localise exceptionnellement sur la colonne vertébrale et atteint un long segment rachidien.

Le Myélome s'accompagne d'ostéoporose diffuse frappant plusieurs vertèbres contigües, le cortex est extrêmement mince ; on constate un tassement progressif, une atteinte simultanée de nombreux autres os du squelette et un aspect caractéristique des lésions à « l'emporte-pièce » au niveau du crâne. Ces signes sont bien différents de ce que nous avons décrit pour l'angiome et la confusion ne sera guère possible.

Le Sarcome d'Ewing offre des signes radiologiques voisins du myélome, la vertèbre peut être éburnée et les lésions cos-

tales sont souvent assez nettes pour permettre un diagnostic ; la tumeur primitivement vertébrale est d'ailleurs peu fréquente.

Enfin les tumeurs rachidiennes les plus communes sont les **Métastases Cancéreuses**. Il existe toujours une dissociation entre les signes physiques peu importants et les lésions vertébrales révélées par la radiographie. La notion d'une tumeur primitive, appoint sérieux pour le diagnostic, ne peut pas toujours être mise en évidence ; on devra la chercher dans le corps thyroïde, le sein et la prostate.

La lésion primitive est endovertébrale avec conservation intégrale des disques, la vertèbre se décalcifie, ensuite le tassement vertébral apparaît et les lésions se propagent à d'autres vertèbres. Fait analogue aux angiomes, une vertèbre peut rester apparemment saine entre deux vertèbres lésées mais il y a cependant une différence importante à savoir que les contours de la vertèbre, d'aspect foncé, sont massifs et surtout ses bords sont cotonneux et tout détail structural a disparu. L'image observée chez notre malade se rapprochait beaucoup d'une telle description et l'examen clinique et l'histoire de la maladie ont été d'un précieux concours pour écarter cette hypothèse.

De cette description radiologique on pourrait être tenté de retirer la notion d'un diagnostic facile. Or les signes énoncés ne sont précis que grâce à de très bonnes radiographies in vivo ou post mortem étayées en outre par l'examen anatomo-pathologique. Mais pratiquement l'interprétation des images est très délicate : l'ancienneté de la tumeur fait disparaître les stries verticales dans la vertèbre, l'importance du tassement rend toute lecture impossible, des ostéophytes peuvent masquer la lésion. Enfin sur les os longs les fractures peuvent fausser l'aspect de l'angiome.

Il en résulte que la diagnostic peut être porté à tort et qu'il peut être omis.

L'angiome a été décelé sur les seuls symptômes radiologiques par BOUDREAUX, par LIEVRE, mais dans le cas de IACOBOVICI, par exemple, l'auteur avoue que si la tumeur ne s'était pas extériorisée et n'avait pas revêtu les caractères de pulsatilité, il aurait maintenu le diagnostic de sarcome.

En conclusion, il ressort de cette étude que le diagnostic radiologique d'angiome est parfois possible, mais l'examen radiologique ne doit en aucun cas être séparé de l'examen clinique.

La diversité des localisations dans l'organisme et les caractères bien propres à ces manifestations du point de vue radiologique montrent toutefois l'intérêt primordial qu'il y aurait, une fois le diagnostic posé d'angiome osseux à faire :

1° Des examens renouvelés à intervalle de temps réguliers des lésions mises en évidence pour suivre leur évolution ou constater leur stabilité.

2° Une exploration systématique de tout le squelette.

En dehors de l'intérêt scientifique d'une telle recherche en l'état actuel de nos connaissances encore succinctes, il y aurait, pour le malade, des possibilités thérapeutiques en quelque sorte préventives, que nous verrons plus loin, et qui pourraient, par leur opportunité, éviter par exemple une compression médullaire ou une fracture spontanée pour ne parler que des éventualités les plus graves et souvent fatales qui compliquent les angiomes osseux.

III. - Diagnostic opératoire

Le diagnostic d'angiome est donc radiologiquement possible ; dans bon nombre des cas signalés il n'avait pas été fait. C'est l'intervention, souvent précédée de la biopsie, qui avait révélé ces tumeurs.

En effet, aucun doute ne subsiste lorsqu'on se trouve en présence à l'intervention d'une *tumeur pulsatile* dont la ponction généralement facile ramène du sang noirâtre.

Mais, dans quelques rares cas, l'os est dur comme de l'ivoire : c'était le cas pour notre malade chez qui une tentative pré-opératoire de biopsie est restée vaine.

Dans les manifestations cliniques de compression médullaire où l'intervention est décidée d'emblée, on est frappé au cours de celle-ci par la vascularisation et surtout par la quantité importante de sang qui s'écoule dès que l'os est trépané par laminectomie ; HORMANN emploie le terme de CAVERNOME. Ce fait est signalé d'une façon constante au cours des interventions, et dans certains cas même (BUCY et CAPP : cas n° 3, tumeur de l'ilion) on a dû après tamponnement interrompre l'acte chirurgical et fermer la plaie opératoire ; dans d'autres cas l'intervention a entraîné un exitus dans les heures suivantes par shock et hémorragie (GUILLAN, DECOURT et BERTRAND), enfin, dans certains autres cas on a pu, soit en bouchant à la cire les cavités (observation n° 1 de BOURDEAUX, p. 158) soit en opérant avec un bistouri électrique mener à bien les interventions.

Ces caractères sont suffisants pour porter un diagnostic d'angiome mais il ne le distinguent pas de l'angio-endothéliome et des myélomes qui saignent abondamment à la biopsie. Il est donc nécessaire de tenir compte des renseignements fournis par la radiographie.

IV. - Diagnostic anatomo-pathologique

Nous avons montré les grandes difficultés de diagnostic clinique et radiologique ; ces deux étapes ne sont pas toujours aisément franchies et le médecin le plus souvent envisage

seulement une ou deux hypothèses entre lesquelles il hésite. Il peut dire tumeur bénigne ou maligne et n'ose pas se compromettre davantage ; mais il est indispensable pour compléter le diagnostic de préciser les caractères macro et microscopiques de la tumeur osseuse.

DIAGNOSTIC POSITIF

Macroscopiquement, l'étude des pièces opératoires ou prélevées à l'autopsie permettent de constater les logettes plus ou moins volumineuses séparées par des cloisons plus ou moins épaisses selon l'os intéressé et l'intégrité du périoste.

L'os est le plus souvent friable et les logettes laissent sourdre du sang noirâtre comme celui que l'on avait retiré par ponction.

Au point de vue *microscopique* tous les examens faits sur des coupes nombreuses et rapportés dans la littérature sont absolument superposables.

C'est exactement la description que nous a communiquée le Docteur SOLLIER en ce qui concerne notre malade. Nous rappelons les traits essentiels :

Ce qui frappe de prime d'abord c'est la présence sur les coupes histologiques de *lacunes sanguines* : celles-ci sont de dimensions variables, quelquefois visibles à l'œil nu, mais toutes sans exception sont bordées par une *assise unique de cellules endothéliales* avec disparition des fibres musculaires lisses qui bordent normalement les vaisseaux. C'est le grand nombre de ces lacunes sanguines qui permet de dire qu'il s'agit d'un *angiome caverneux*.

A l'intérieur des lacs sanguins se trouvent les cellules normales du sang. Les espaces caverneux sont anastomosés entre eux par un tissu conjonctif lâche contenant des fibres

élastiques avec quelques cellules rondes qui seraient pour Bucy et Capp le reliquat du tissu myéloïde.

En bordure de l'angiome l'os restant qui l'englobe est formé d'*ostéoblastes normaux*.

En certains points on constate de la raréfaction et de la décalcification, en d'autres régions se constitue de l'os nouveau par la formation de trabécules ou la consolidation de celles qui existent déjà, et l'apparition de quelques spicules osseux.

Les éléments qui permettent d'affirmer par cette description qu'il s'agit d'une tumeur bénigne sont au nombre de trois :

1° Existence en tous points des coupes sériées de la tumeur d'éléments absolument *normaux*.

2° Absence totale de figures de mitoses.

3° Absence totale de cellules géantes ou sarcomateuses.

LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL sera donc de ce fait plus facile.

La Tumeur à Myéloplaxes qui, par sa grande vascularisation, peut aller jusqu'à l'état angiomateux se reconnaît facilement à l'existence de cellules géantes.

Dans les **Kystes des os**, on voit des éléments cellulaires géants mais englobés par un tissu ostéofibreux abondant contenant de nombreux fibroblastes.

Pareillement on ne pourra faire la confusion avec l'**Ostéite Fibreuse** où le tissu conjonctif lâche contient des éléments fibroblastiques mais où surtout on aura partout des vaisseaux sains autour de segments osseux inégaux donnant un aspect caractéristique de « fjords ».

On peut d'emblée éliminer les **Tumeurs Malignes** par l'absence conjuguée de mitoses cellulaires atypiques et de cellules sarcomateuses qui sont absolument pathognomoniques et indispensables à l'affirmation du diagnostic anatomo-pathologique de tumeur maligne.

Un point toutefois doit être précisé. Le nombre considérable de tumeurs dont les seuls symptômes apparaissent à l'examen anatomique systématiquement pratiqué ou à la radiographie des pièces osseuses prouve qu'elles peuvent rester latentes pendant plusieurs années.

A cela se réduit l'intérêt des examens multiples pratiqués par TÖPFER et JUNGHANNS dans les laboratoires de SCHMORL. Sur ces données on pourrait croire au caractère immuable des angiomes.

Mais l'observation clinique montre que chez certains sujets ces tumeurs deviennent apparentes soit en un seul territoire soit en plusieurs points simultanément ou consécutivement et leur potentiel évolutif est ainsi démasqué. Un moment les tumeurs s'accroissent et se manifestent par des douleurs ou des fractures, elles ont donc « une vie propre et on doit les considérer comme des tumeurs évolutives » (DUPERRAT).

Les tumeurs secondes, nous ne disons pas secondaires, sont-elles véritablement des métastases ou bien ont-elle existé de tout temps comme une malformation et se sont-elles développées ensuite ?

Dans sa thèse DUPERRAT signale deux points capitaux dans l'évolution des angiomes. La malignité se manifeste à l'occasion d'une exérèse et la tendance aux mutations histologiques apparaît progressivement : elle se fait vers l'angiosarcome ou vers l'angio-endothéliome comme dans l'observation de LEURET et LEROUX.

On peut donc admettre que l'angiome présente une tendance évolutive et peut présenter une tendance à la malignité : mais cette dégénérescence maligne paraît assez exceptionnelle tous les cas présentés comme tels ont fait l'objet de vives controverses. Il semble qu'il s'agissait de tumeurs mixtes primitivement malignes.

Mais il ne faut pas oublier qu'un des caractères des malformations est une latence souvent prolongée, jusqu'au jour où pour des raisons probables ou confuses elles se manifestent ou évoluent. En second lieu, elles peuvent constituer comme un point d'appel sur lequel vient se développer un tissu cancéreux. Ces deux notions fondamentales mettent en relief, sans l'expliquer, la complexité de ce problème.

TRAITEMENT

Dans tous les cas où le diagnostic d'angiome osseux n'a pas été porté précocement soit par la clinique, soit, surtout, par la radiologie, le traitement a été un peu hésitant et guidé surtout par les signes cliniques.

Avant d'envisager les possibilités actuelles de la thérapeutique, il semble qu'il faut ériger en loi presque absolue que « l'angiome osseux est une tumeur essentiellement bénigne et doit en conséquence être traité comme telle ». Rappelons ici ce que SABRAZES nous dit à propos des tumeurs télangiectasiques pulsatiles prises pour des sarcomes alors qu'elles étaient bénignes « pareille erreur a entraîné plus d'une fois le sacrifice inutile d'un membre » (p. 247).

Nous allons étudier successivement ici en envisageant leurs indications propres :

- 1° Le traitement médical,
- 2° Le traitement radiothérapique,
- 3° Le traitement chirurgical.

Traitement médical

SABRAZES conseille l'emploi d'injections sclérosantes avec une solution de chlorhydrate double de quinine et d'urée ou de salicylate de soude. Ce serait peut-être le plus sûr moyen, dit-il, mais l'auteur ne nous donne pas ses résultats.

Cependant cette méthode ne présente aucune contre-indication et on pourra l'employer systématiquement dans tous les cas d'angrome que les injections pourront atteindre facilement.

Les *cures d'héliothérapie*, associées aux cures de repos et aux immobilisations plâtrées ont été employées avec succès par LAMY et WEISSMANN avec un recul de sept années du maintien de la guérison, pour un syndrome douloureux simple chez leur malade atteinte d'angiomè osseux de la première lombaire.

Dans d'autres cas par contre l'immobilisation n'avait apporté qu'une suppression passagère des phénomènes douloureux (IACOBOWICI).

Dans l'état actuel de nos connaissances le traitement médical doit être considéré comme un traitement d'attente ou intercalaire : il faut employer la Roentgenthérapie.

Traitement radiothérapique

Selon certains auteurs son action se manifesterait très lentement aussi faudrait-il le réserver aux cas latents qui ne font pas craindre une évolution fatale à brève échéance comme par exemple en présence d'une compression médullaire.

BUCY et CAPP citent plusieurs cas de guérison, vérifiée quelquefois après plusieurs années, en particulier de cas de tumeurs angiomateuses des os plats (ilion, cavité glénoïde) où la Roentgenthérapie a amené la guérison d'une première atteinte suivie ou non de rechutes également améliorées, mais d'une façon générale ces deux auteurs se montrent assez réservés et la radiothérapie leur a souvent donné des déboires sous forme d'infection ou de nécrose. Par contre le même traitement a donné un bon résultat à MOSSESIAN, à

SCHLEZINGER, chez un enfant de 14 ans, mais l'opération a été nécessaire.

On a utilisé le traitement radiothérapique dans les formes douloureuses pures, sans thérapeutique adjuvante. D'après LIEVRE l'action des Rayons X serait double, antalgique aussi bien que directe sur le tissu angiomateux quel que soit le siège de la tumeur.

En ce qui concerne notre malade l'essai de la Roentgenthérapie resta infructueux puisque les douleurs du bras ne furent pas soulagées. Les douleurs lombaires apparues dans la suite furent passagèrement améliorées et les douleurs reprirent avec une acuité, semble-t-il accrue qui nécessitèrent des injections répétées de morphine.

Dans les cas enfin où il y avait compression médullaire on a associé cette thérapeutique à l'intervention mais il est difficile de dire si les résultats encourageants étaient dûs aux Rayons X où à l'intervention devenue indispensable.

Traitement chirurgical

Il s'impose dans les cas de compression médullaire et consiste en une *laminectomie décompressive*, opération très choquante puisque dans 60 % des cas il y a mort par shock ou hémorragie (ELDSBERG - GOLD - GUILLAIN, DECOURT et BERTRAND - CLIMESCO - JIANU - PETIT - DUTAILLIS).

C'est néanmoins la seule planche de salut du malade qui évolue vers la mort rapidement par troubles trophiques et infection urinaire le plus souvent, et l'on doit toujours la tenter.

Certains auteurs ont préconisé l'intervention en deux temps pour combattre l'hémorragie (ROITH) ; cet essai ne fut pas couronné de succès.

DICK propose une intervention radicale, c'est-à-dire l'ablation de la vertèbre malade. Il a obtenu par cette méthode un bon résultat.

En ce qui concerne les autres localisations osseuses. (BUCY et CAPP : cas n° 4 sur le pariétal et n° 5 sur l'extrémité sternale de la clavicule, cas n° 6 sur le cubitus) on a obtenu des guérisons par l'ablation complète.

Jamais il ne faut amputer pour cette lésion bénigne confirmée BUCY et CAPP.

Ces auteurs prétendent que l'action conjuguée de la Roentgénéthérapie et de l'intervention chirurgicale serait plus active, l'action des Rayons X évitant l'extension des lésions. Ce fut le cas pour la malade de PERMAN qui était bien portante trois années plus tard.

Si l'os est chirurgicalement inaccessible on doit instituer un traitement radiothérapique de longue durée.

En conclusion il semble que l'on doit mettre en œuvre les trois thérapeutiques décrites. Leurs effets, quelle que soit la localisation, ne risquent guère de se nuire, ils peuvent au contraire s'ajouter pour le plus grand bien des malades atteints d'angiome caverneux osseux, mais les indications propres à chacun de ces modes de traitement (surtout les agents physiques et l'intervention chirurgicale) sont difficiles à préciser, il faut les envisager pour chaque cas particulier et les associer toutes les fois que chaque mode ne donne pas, isolément, les résultats escomptés.

CONCLUSIONS

Au terme de cette étude sur les angiomes caverneux osseux nous pouvons tirer les conclusions générales suivantes :

La pulsatilité et l'existence d'un souffle systolique à l'auscultation au niveau d'une tumeur osseuse doit mettre sur la voie de la possibilité de l'existence d'un angiome osseux.

L'examen radiologique qui s'impose dans un cas semblable révèle souvent des images typiques qui permettront de préciser le diagnostic. Dans les cas de doute c'est à l'examen complet du squelette que l'on aura recours. Celui-ci nous révélera souvent des atteintes osseuses latentes utiles à connaître à ce stade, car le traitement radiothérapique pourra être mis en œuvre avec succès.

La précision actuelle des données radiologiques permettra de mettre de plus en plus souvent en évidence l'angiome osseux ; dans les cas où le doute subsistera c'est à l'intervention souvent précédée de la biopsie que l'on demandera d'affirmer le diagnostic.

On pourra alors mettre en œuvre le traitement médical dans tous les cas. On lui associera le traitement radiothérapique qui donne les meilleurs résultats dans les cas latents et on réservera enfin l'intervention chirurgicale aux cas de compression médullaire ; mais les effets conjugués de ces trois thérapeutiques ne pourront qu'être heureux dans les cas où chaque mode ne donne pas isolément de résultats.



BIBLIOGRAPHIE

- BOUDREAUX J. — Les tumeurs primitives du rachis. Chirurgie du corps vertébral. *Thèse de Paris*, 1936.
- BUCK P. C. and CAPP C. S. — Primary Hemangioma of bone. *Amer. J. of Roentgen*, 23 ; 1-23, 1930 (Bibliographie).
- DEIORD A., SOLLIER et VERDIER. — Angiome caverneux de l'humérus. *Echo Médical des Cévennes*, 1, 8-12. janv. 1941.
- DICK W. — Die Radikaloperation des Wirbelhäangioms. *Brün's Beiträge*, 168, 526-531, 1938.
- DURAND-DASTES. — Angiome de l'avant-bras. *Soc. Franç. d'Electrothérapie et de Radiol.*, 22 décembre 1936.
- DUPERRAT. — Etude des angiomes, tumeurs évolutives. *Thèse de Paris*, 1936.
- GESCHICKTER Ch. F. — Bone Tumors. *Amer. J. of Roentgen*, 34, 1-29, 1935.
- GLOGGENGIENSEN. — *Ziegler's Beiträge*, 103, 256, 1939 (paru depuis la guerre, n'a pu être consulté).
- GUILLAIN, DECOURT et BERTRAND. — Compression médullaire par angiome vertébral. *Annales de Médecine*, 23, 5-21, janvier 1928.
- HORMANN H. — Zur Klinik und pathologischen Anatomie des Hemangioma Cavernosum der Wirbelsäule. *Zentralblatt. f. Chir*, 66, 2697-2703, 1939 (Bibliographie).

IACOBOVICI.— L'Angiome Vertébral. *Revue d'Orthopédie et de Chirurgie de l'appareil moteur*, 26, N° 1, 5-19, janv.-fév. 1939.

LAMY et WEISSMANN.— L'Angiome Vertébral. *Revue d'Orthopédie et de Chirurgie de l'appareil moteur*, 23, 121-130, 1936.

LIEVRE.— Les Angiomes Vertébraux. *Presse Médicale*, N° 80, 1571, 6 octobre 1934.

LIVINGSTON S. K.— Primary Hemangioma of the third lombar vertebra. *Amer. J. of Roentgen*, 33, 381-382, 1935 (Bibliographie).

NEMENOV.— Roentgen diagnosis of hemangioma of the long bone. *Radiology*, 33, 465-469, 1939.

PORRO N.— L'Emangioma Vertebrale. *Arch. di. Radiol.*, 2, 143, 1935.

RAHM H.— Generalisierte Hämangiomatose des Skelettsystems unter dem Bilde einer Osteodystrophia fibrosa generalisata Recklinghausen. *Zentrablatt. f. Chir.*, 66, 1890-1894, 1939.

ROEDERER et KAUFMANN BYL.— Présentation d'un cliché de vertèbre angiomateuse. *Soc. de Radiol. Médicale de France*, 4 avril 1933.

SABRAZES J., JEANNENEY G. et MATHEY-CORNAT R.— Les Tumeurs des os, 1932.

SCHLEZINGER N. S. et UNGAR H.— Hemangiome of the vertebra with compression myelopathy. *Amer. J. of Roentgen*, 42, 192-216, 1939 (40 cas avec compression, 11 cas sans compression médullaire.) (Bibliographie).

SNAPPER. - Maladies Osseuses. Pl. M. fig. 2. 112.

STUHL. - - Angiomes osseux vertébral et céphalique sur les images radiologiques et le traitement radiothérapique.
Soc. Franç. d'Electrothérapie et de Radiol., 23 mai 1933.

TANGUY. - Angiome de la main. *Gaz. Méd. de France*, 45, 371-373, 1938. (Supplément : cahiers de radiologie.)

WADSWORTH SCHWARTZ Ch. - Vascular tumors and anomalies of the skull and brain. *Amer. J. of Roentgen*, 41, 881-900, 1939. (Bibliographie).

WATSON. *Surg. Gyn. and Obst.*, 71, 569-588, 1940 (paru depuis la guerre n'a pu être consulté).

En ma qualité de Censeur de
tour, j'ai lu la Thèse ayant pour
titre :

**A propos d'un cas
d'Angiome Caverneux Osseux**

Je pense que la Faculté peut
en permettre l'impression.

Montpellier, le 13 janvier 1943.

Le Professeur,

Ed. ETIENNE,

Vu :

Montpellier, le 13 Janvier 1943

Le Doyen,

G. GIRAUD,

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Montpellier, le 15 Janvier 1943.

Le Recteur,

SARRAILH.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que
les opinions émises dans les dissertations qui lui sont pré-
sentées doivent être considérées comme propres à leur
auteur ; qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni
improbation.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	9
OBSERVATION	11
DIAGNOSTIC	21
<i>Diagnostic clinique</i>	21
Diagnostic positif	21
Au niveau des os longs	22
Au niveau des os plats	23
Au niveau des vertèbres	23
Diagnostic différentiel	23
Os longs	23
Os plats	25
Vertèbres	26
Conclusion	26
<i>Diagnostic radiologique</i>	26
Remarque préliminaire pour le diagnostic dif-	
férentiel	26
Diagnostic radiologique des angiomes des os longs.	27
Diagnostic positif	27
Diagnostic différentiel.	29
Diagnostic radiologique des angiomes des os plats.	34
Diagnostic positif	34
Diagnostic différentiel	34
Diagnostic radiologique des angiomes vertébraux.	36
Diagnostic positif	36
Diagnostic différentiel	38
<i>Diagnostic opératoire</i>	41

<i>Diagnostic anatomo-pathologique</i>	42
Diagnostic positif	43
Diagnostic différentiel	44
TRAITEMENT	47
Traitement médical	47
Traitement radiothérapique	48
Traitement chirurgical	49
CONCLUSIONS	51
BIBLIOGRAPHIE	53

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !



EX TYPIS

CHASTANIER FRÈRES ET ALMÉRAS

NIMES — MCMXLIII

